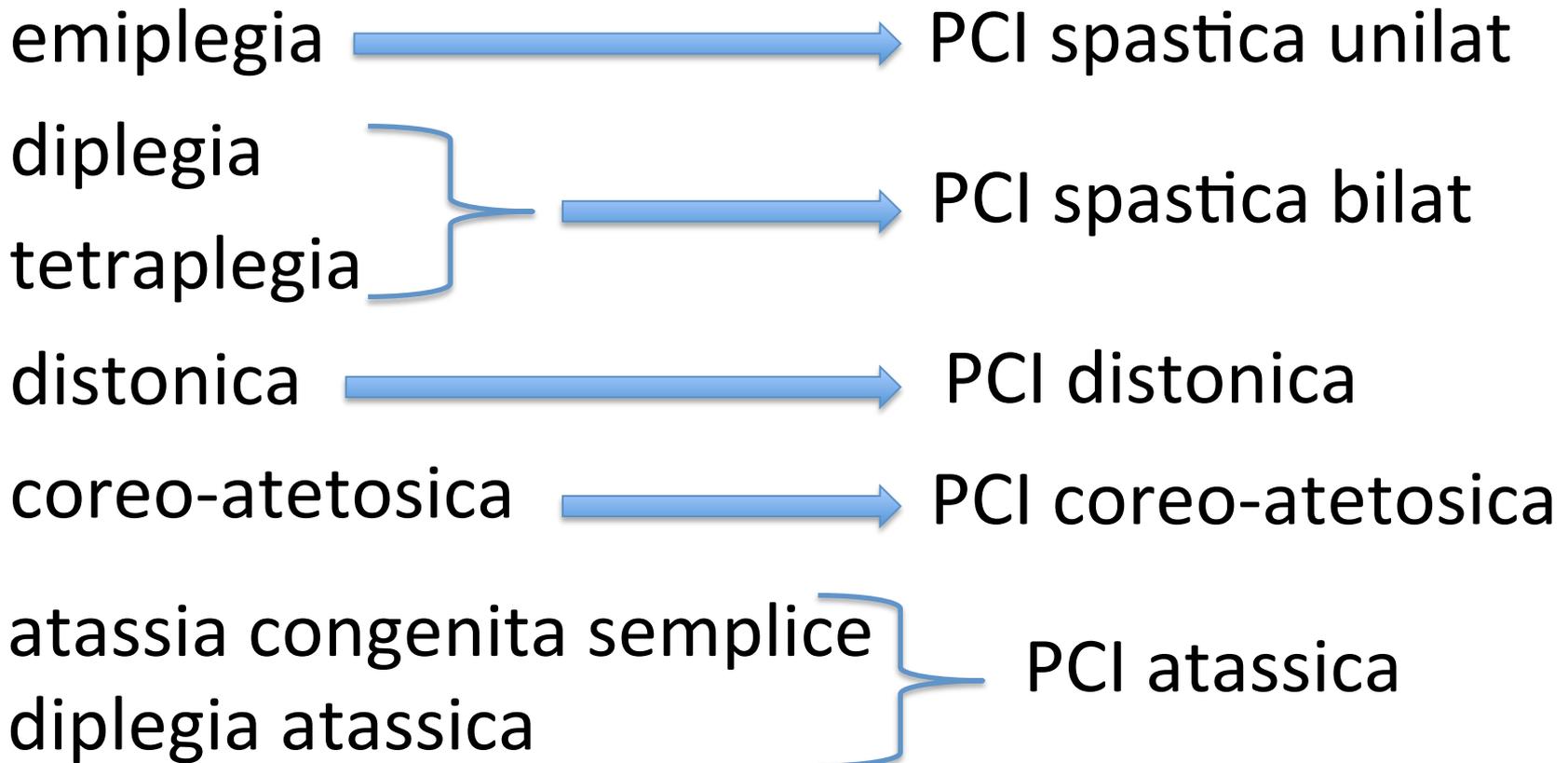


Paralisi Cerebrali Infantili

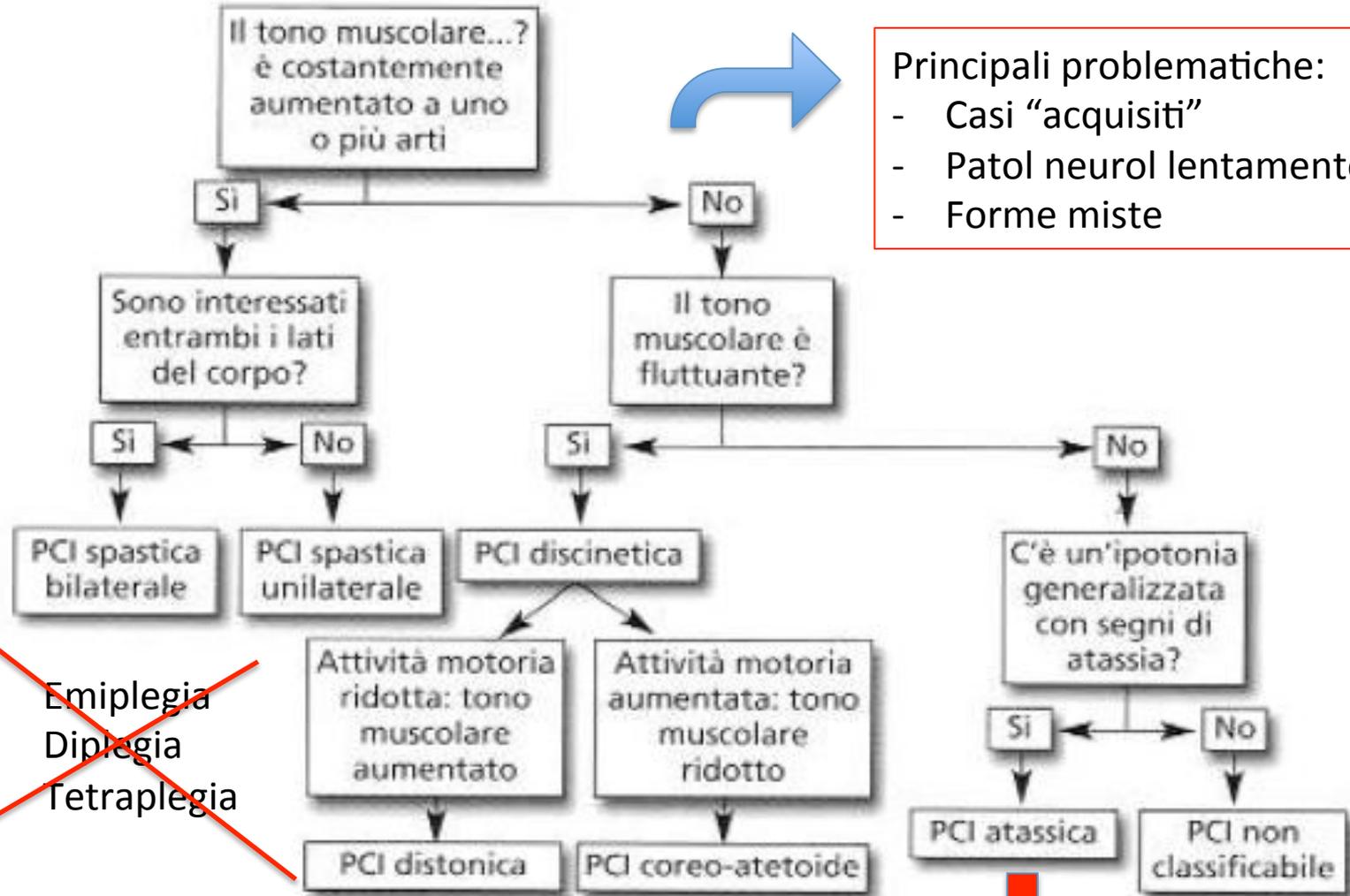
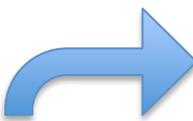
Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE, 2000) 14 centri specializzati europei:



+ codifica a parte di tutti i disturbi associati

Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (2000).

- Principali problematiche:
- Casi "acquisiti"
 - Patol neurol lentamente progressive
 - Forme miste



~~Emiplegia
Diplegia
Tetraplegia~~

Diplegia
Tetraplegia

Unica categoria

Disturbi associati

Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)

SPASTICA

- MUSCOLATURA
- MOVIMENTO



DISCINETICA

- MOVIMENTO
- STABILITA'



ATASSICA

- BILANCIAMENTO
- COORDINAZIONE



To keep her balance the child with ataxia walks bent forward with feet wide apart. She takes irregular steps, like a sailor on a rough sea or someone who is drunk.

Paralisi Cerebrali Infantili

Tab. 8-1. Classificazione internazionale della PCI (vedi testo e Rosenbaum et al 2007).

1. Anomalie motorie

- A. Natura e tipologia del disturbo motorio: le anomalie del tono rilevate all'esame clinico (ad es., ipertonia o ipotonia) e i disturbi del movimento diagnosticati, come la spasticità, l'atassia, la distonia o l'atetosi.
- B. Abilità funzionali motorie: l'estensione delle limitazioni al funzionamento motorio in ciascuna parte del corpo, ivi inclusa la funzione oro-motoria e articolatoria.

2. Disturbi concomitanti

La presenza o assenza di complicazioni muscolo-scheletriche e/o di disturbi non motori dello sviluppo neuropsichico o sensoriali, quali crisi epilettiche, difetti uditivi o visivi o difficoltà attentive, comportamentali, comunicative e/o cognitive e l'importanza delle interazioni fra i vari disturbi negli individui con paralisi cerebrale Infantile.

3. Aspetti anatomici e neuro-radiologici

- A. Distribuzione anatomica: le parti del corpo (quali gli arti, il tronco, la regione bulbare, ecc.) interessate da disturbi motori o limitazioni.
- B. Reperti neuro-radiologici: i reperti neuroanatomici alle immagini di tomografia computerizzata o risonanza magnetica dell'encefalo, quali ad esempio un ampliamento ventricolare, la perdita di sostanza bianca o anomalie morfologiche cerebrali.

4. Cause e cronologia degli eventi patogeni (*timing*)

Se c'è una causa ben identificata, come generalmente accade nei casi di PCI a insorgenza post-natale (ad es., da meningite o trauma cranico) o in presenza di malformazioni cerebrali e il presunto arco temporale durante il quale il processo lesivo è avvenuto, se noto.

B. Abilità funzionali motorie: l'estensione delle limitazioni al funzionamento motorio in ciascuna parte del corpo, ivi inclusa la funzione oro-motoria e articolatoria.

Le conseguenze funzionali del coinvolgimento degli arti superiori e inferiori dovrebbero essere classificate separatamente usando scale funzionali oggettive:

- **Gross Motor Function Classification System (GMFCS)**
- **Bimanual Fine Motor Function Scale (BFMF)**
- **Manual Ability Classification System (MACS)**

B. Abilità funzionali motorie: l'estensione delle limitazioni al funzionamento motorio in ciascuna parte del corpo, ivi inclusa la funzione oro-motoria e articolatoria.

GMFCS Gross Motor Function Classification System

5 livelli di compromissione articolandosi su 5 fasce d'età da 0 a 18 anni

Si limita a classificare il grado di limitazione imposto dalla patologia all'attività grosso-motoria del bambino, valutata rispetto a quella attesa per un soggetto normale di pari età.

Banche dati che permettono uno studio longitudinale da cui è possibile ricavare indicazioni per la gestione riabilitativa

Mettendo in relazione i 5 livelli del GMFCS con i punteggi ottenuti dagli stessi bambini al Gross Motor Function Measure (GMFM) si possono ottenere curve di sviluppo tipiche per ciascun livello di impairment  PROGnosi, MONITORAGGIO TERAPEUTICO

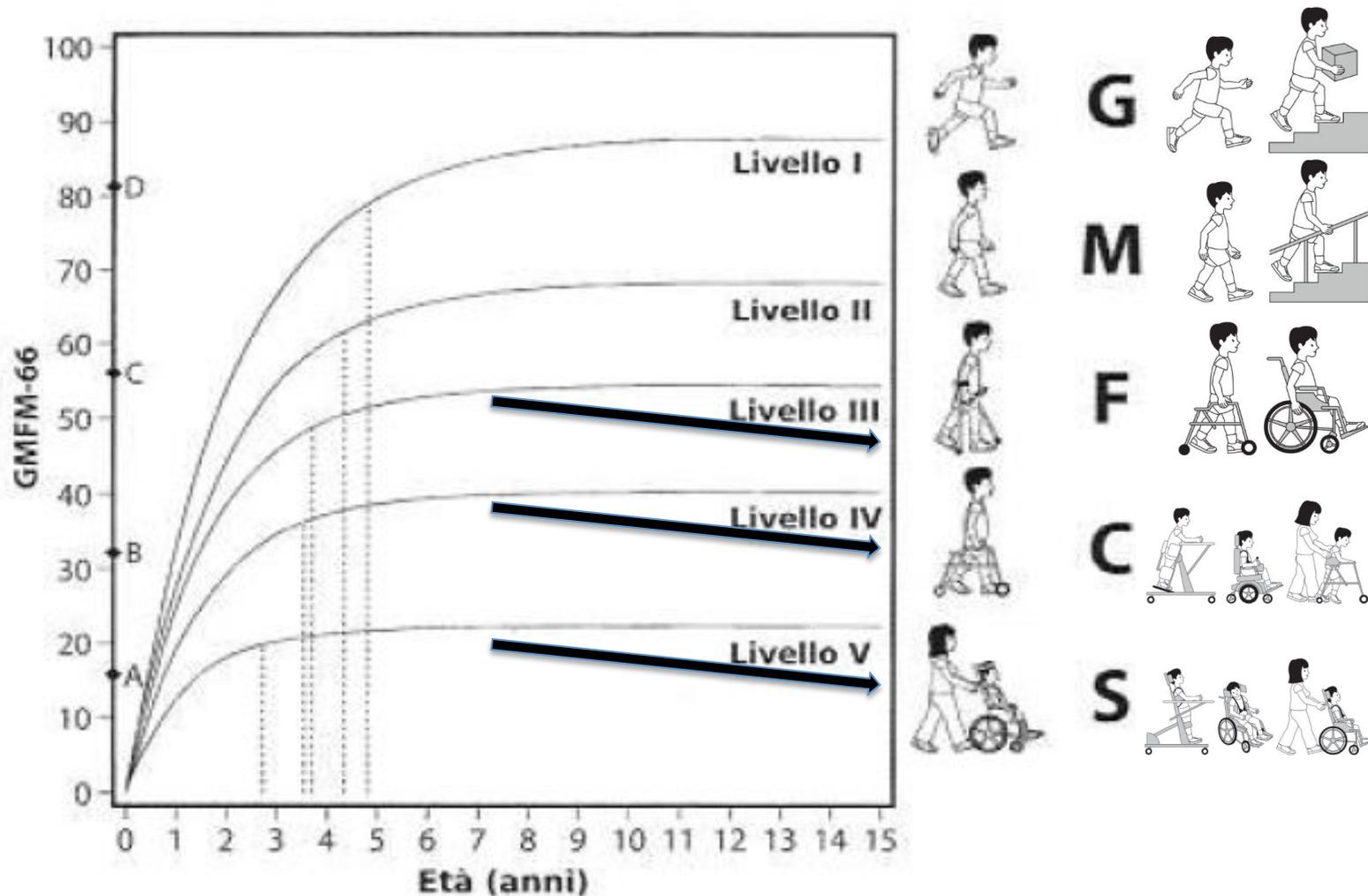
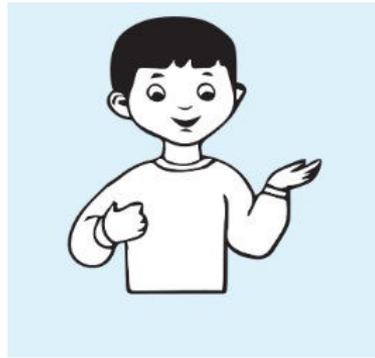


Fig. 8-2. Curve di sviluppo tipiche di ciascun livello di impairment del Gross Motor Function Classification System (GMFCS) in rapporto allo sviluppo valutato con la Gross Motor Function Measure (GMFM) (vedi Palisano et al, 2008).

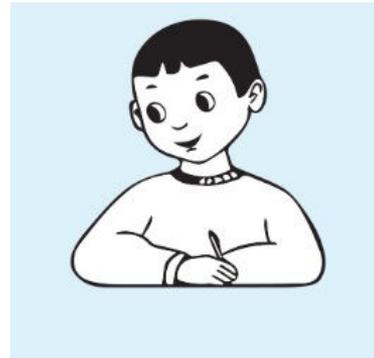
La capacità dei bambini di età compresa tra 4 e 18 anni con PCI di utilizzare oggetti nelle attività quotidiane può essere classificata in 5 livelli usando il sistema di classificazione delle abilità manuali (**Manual Ability Classification System, MACS**)



mangiare



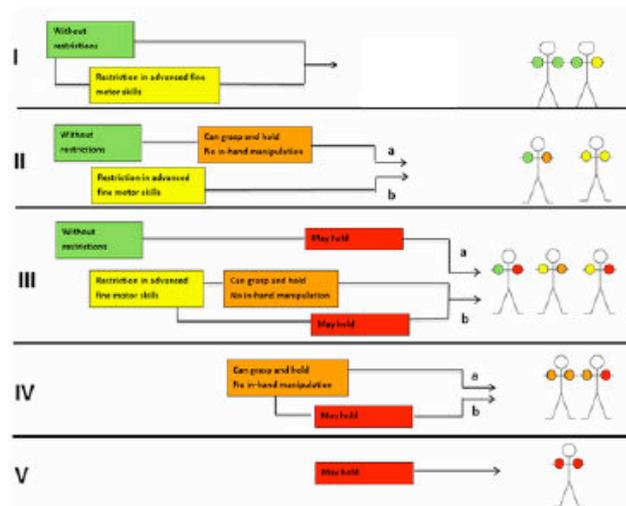
vestirsi



scrivere



prendere una palla



+ Bimanual
Fine Motor
Function Scale
(BFMF)

2. Disturbi concomitanti

Disturbi associati:

- Disabilità intellettive: 40%
- Epilessia: 33%
- Difetti visivi: 19%
- Difetti uditivi: 2%
- Idrocefalo: 7%

Tutti sono correlati al livello di danno motorio (GMFCS, Palisano et al., 1997) (Himmelman et al., 2006)

4. Cause e cronologia degli eventi patogeni (timing)

- fattori prenatali nel 70-80% dei casi e fattori perinatali (asfissia) in meno del 10% (Hagberg e Jacobsson, 2004).
- Nei bambini pretermine 12% cause prenatali, 61% perinatali; 27% cause non chiarite.
- Nei bambini a termine 51% cause prenatali, 36% perinatali; 14% non chiarite.

4. Cause e cronologia degli eventi patogeni (timing)

EZIOLOGIA E PATOGENESI

1. I primi 2 trimestri di gestazione
2. La parte iniziale del terzo trimestre (24-36 wks)
3. L'epoca intorno al termine (36-44 wks)
4. L'epoca post-natale (fino al 2°-3° anno di vita)

1. primi due trimestri di gestazione

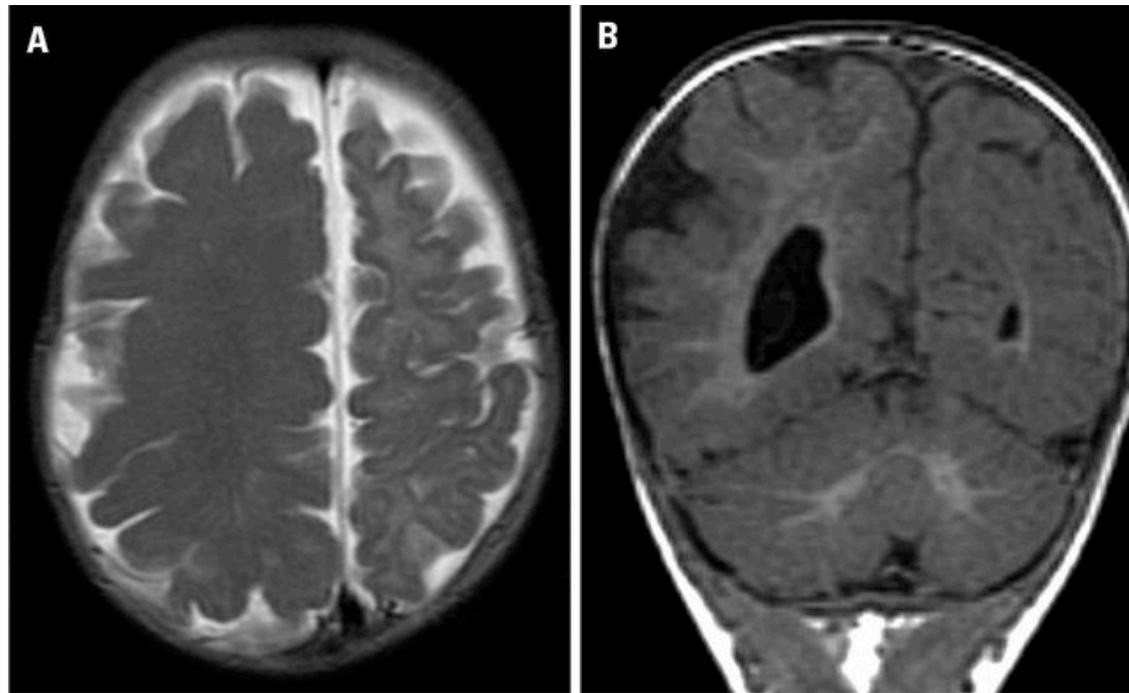
In questo periodo avviene la maggior parte dei processi citogenetici e istogenetici a carico di neuroni e cellule gliali

SONO QUADRI DI TIPO MALFORMATIVO

- 1) **Proliferazione** e differenziazione neuronale e gliale (3°-4° mese)
- 2) **Migrazione** dalla matrice germinativa ventricolare dei neuroni destinati alla corteccia (4°-5° mese)
- 3) **Organizzazione** della corteccia cerebrale (dalla fine del 2° trimestre)

1. primi due trimestri di gestazione

1) Proliferazione e differenziazione neuronale e gliale (3°-4° mese)



EMIMEGALENCEFALIA

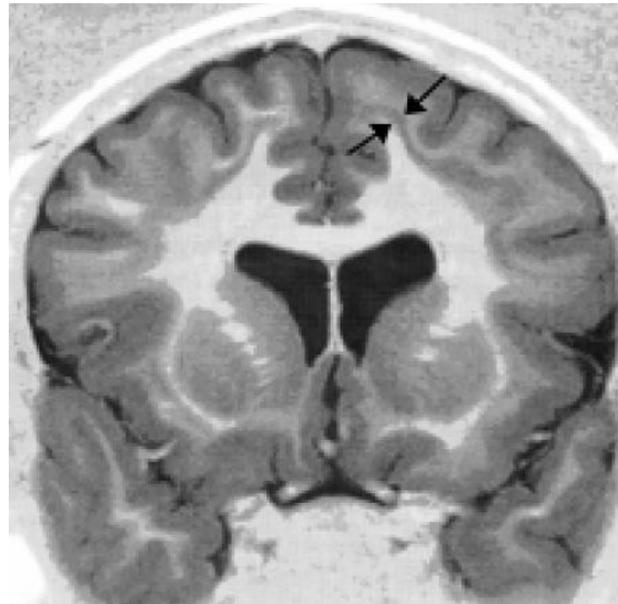
(emiparesi, ritardo mentale, epilessia grave)



++ sindromi genetiche

1. primi due trimestri di gestazione

2) Migrazione dalla matrice germinativa ventricolare dei neuroni destinati alla corteccia (4°-5° mese)



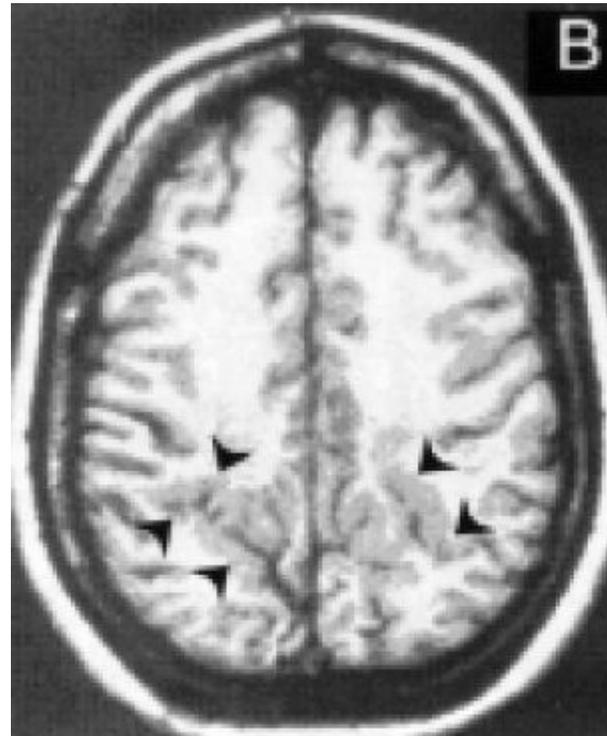
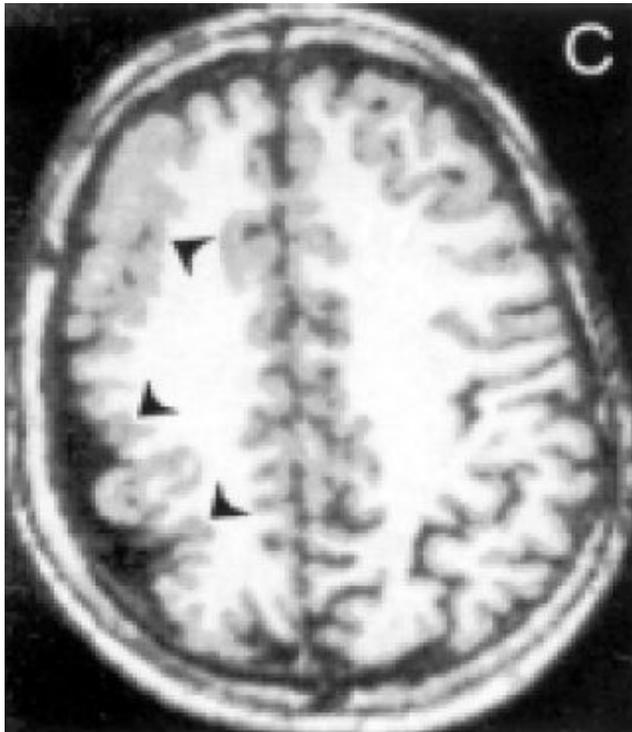
SPETTRO
LISSENCEFALIA-
ETEROTOPIA
SOTTOCORTICALE A
BANDA-PACHIGIRIA
++ mutax geni LIS1 e
DCX

ETEROTOPIE NODULARI
SOTTOCORTICALI

Gravi quadri di tipo ipo- o aposturale

1. primi due trimestri di gestazione

3) Organizzazione della corteccia cerebrale (dalla fine del 2° trimestre)



POLIMICROGIRIA
GENERALIZZATA
(epilessia, grave RM,
tetraparesi)

POLIMICROGIRIA
FOCALE (anche
asintomatiche)

1. primi due trimestri di gestazione

* Malformazioni cerebellari: > parte intera fossa posteriore (non solo cervelletto). Eterogenee

1) agenesie/ipoplasie del verme cerebellare

- malformazioni di Dandy-Walker

- sindrome di Joubert

2) aplasie/ipoplasie del cervelletto

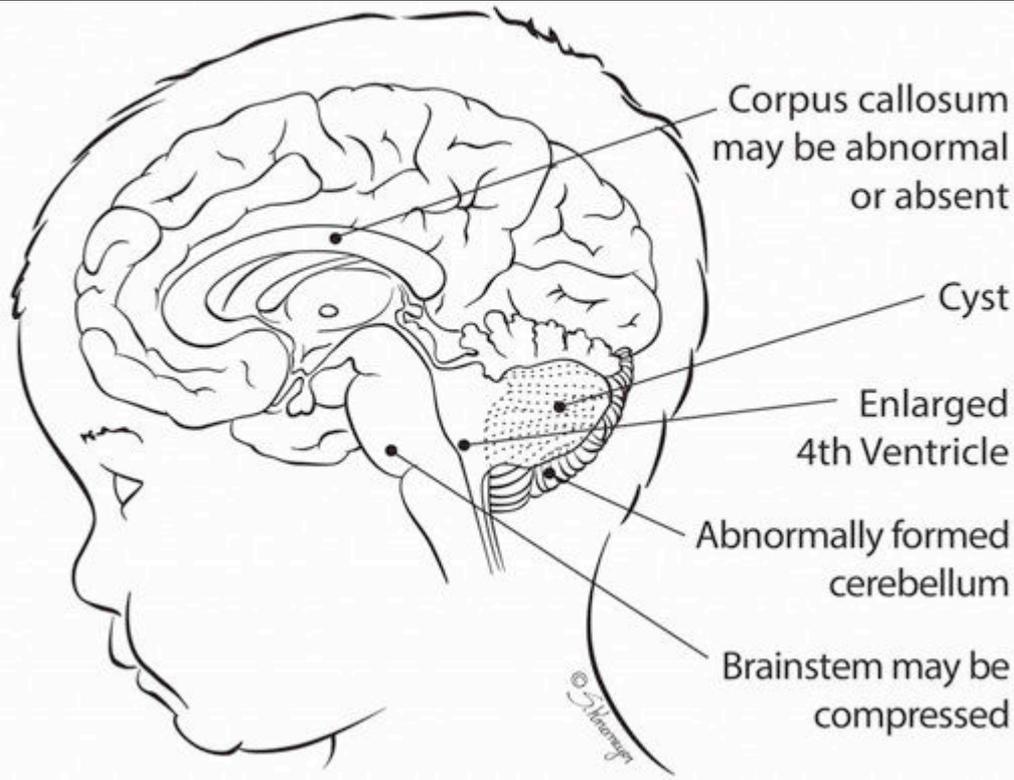
utile un'accurata diagnosi differenziale perché potrebbero in realtà essere evolutive

Normal

Dandy-Walker Malformation

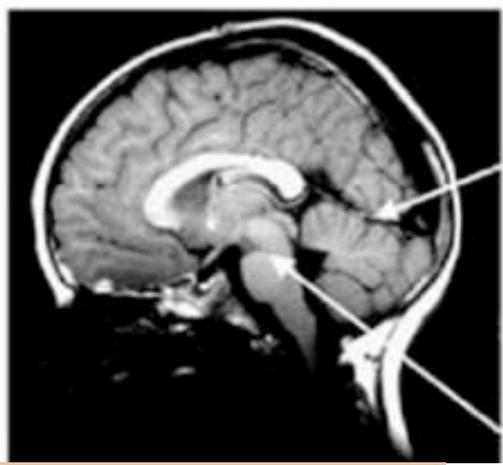
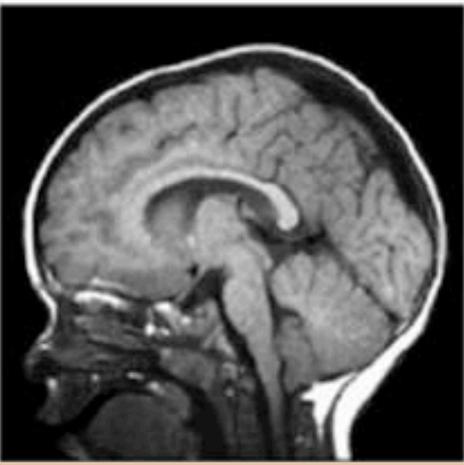


Idrocefalo + assenza parziale o completa del verne + cisti fossa cranica posteriore adiacente al quarto ventricolo



Normale

Joubert



Ipoplasia verme

Accentuazione fossa interpeduncolare

What are the Symptoms of Joubert Syndrome?

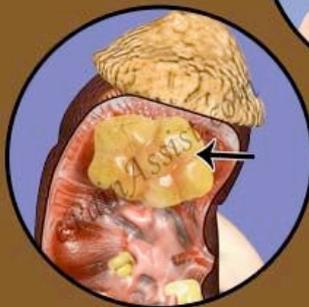
- An abnormally large head with a prominent forehead and a broad nose.
- Hypotonia with unsteadiness.
- Developmental delays
- Learning disability with behavioral problems
- Epilepsy
- Renal cysts
- Jerky eye movements



Abnormally large head

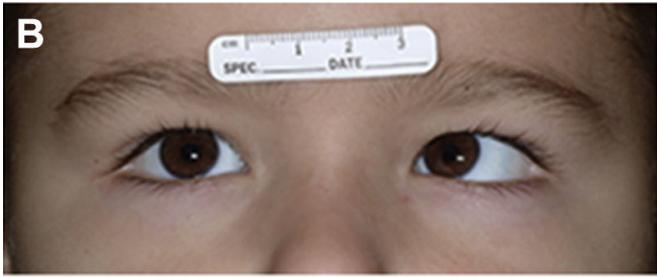


Learning disability



Renal cysts

For More Information:
Visit: www.epainassist.com





2. parte iniziale del terzo trimestre (24-36 wks)

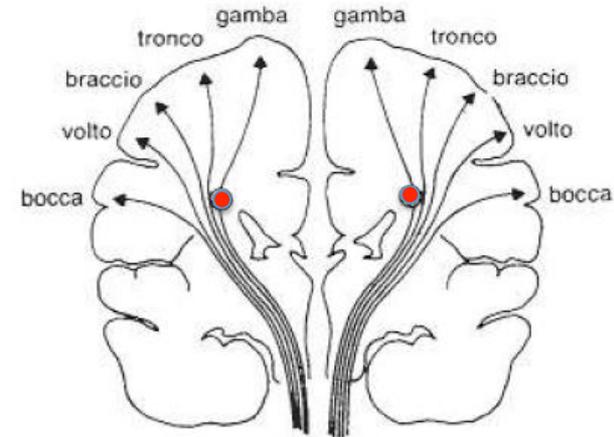
Periodo particolarmente delicato (particolare vulnerabilità dell'encefalo + rischio nascita pretermine)

- 1) Leucomalacia periventricolare: rammollimento della sostanza bianca secondario a ipossia e/o ischemia, classicamente bilaterale
- 2) Emorragia intraventricolare: più spesso unilaterale o asimmetrica, origina dalla rottura dei fragili plessi arteriosi della matrice germinativa in via di regressione

2. parte iniziale del terzo trimestre (24-36 wks)

1) Leucomalacia periventricolare

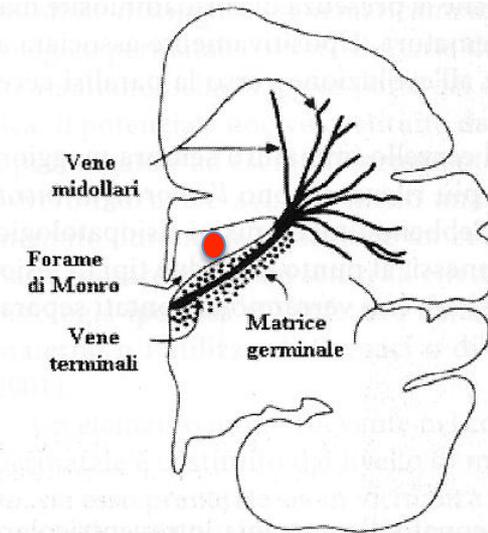
- 20% dei prematuri
- Sostanza bianca pv dorsale e laterale agli angoli esterni dei VVLL
- Patogenesi:
 - fattori vascolari (area di confine tra territori vascolari diversi)
 - fattori di vulnerabilità della sost bianca del prematuro (oligodendrociti immaturi)
 - fattori esterni (infezioni uterine)



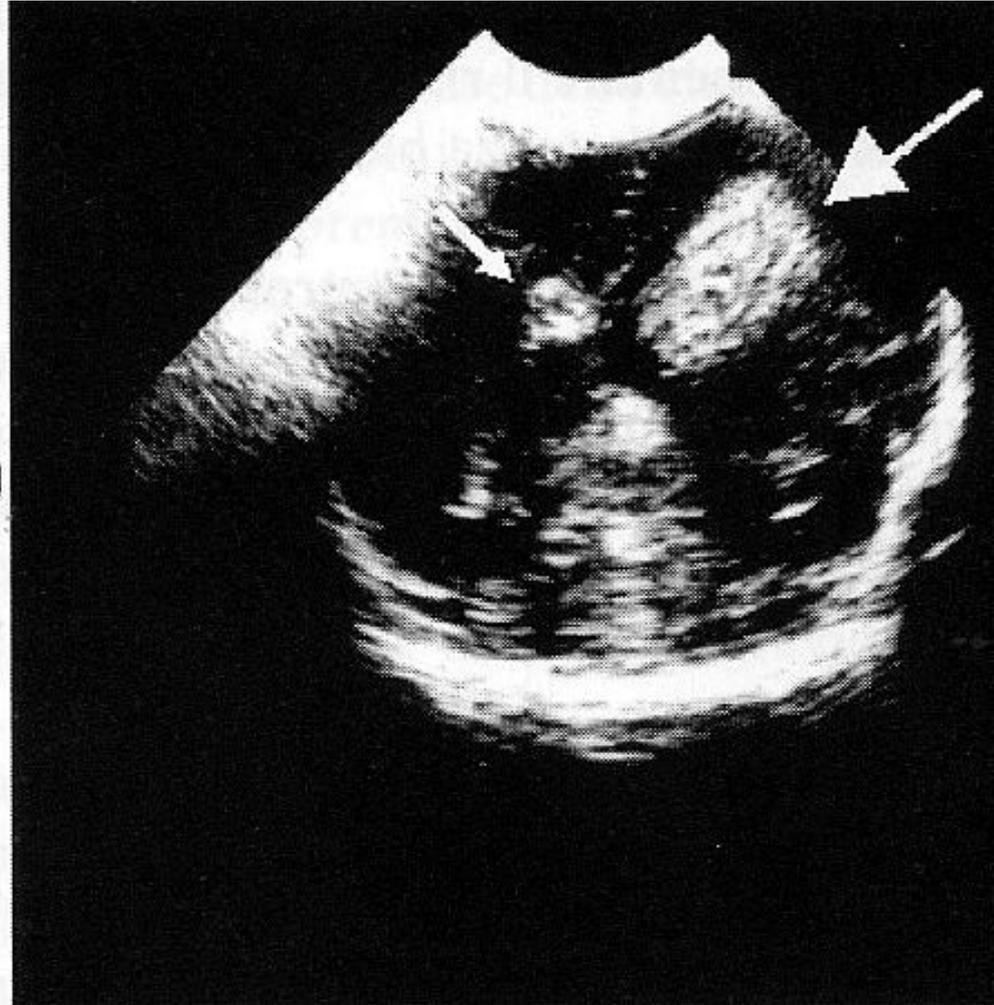
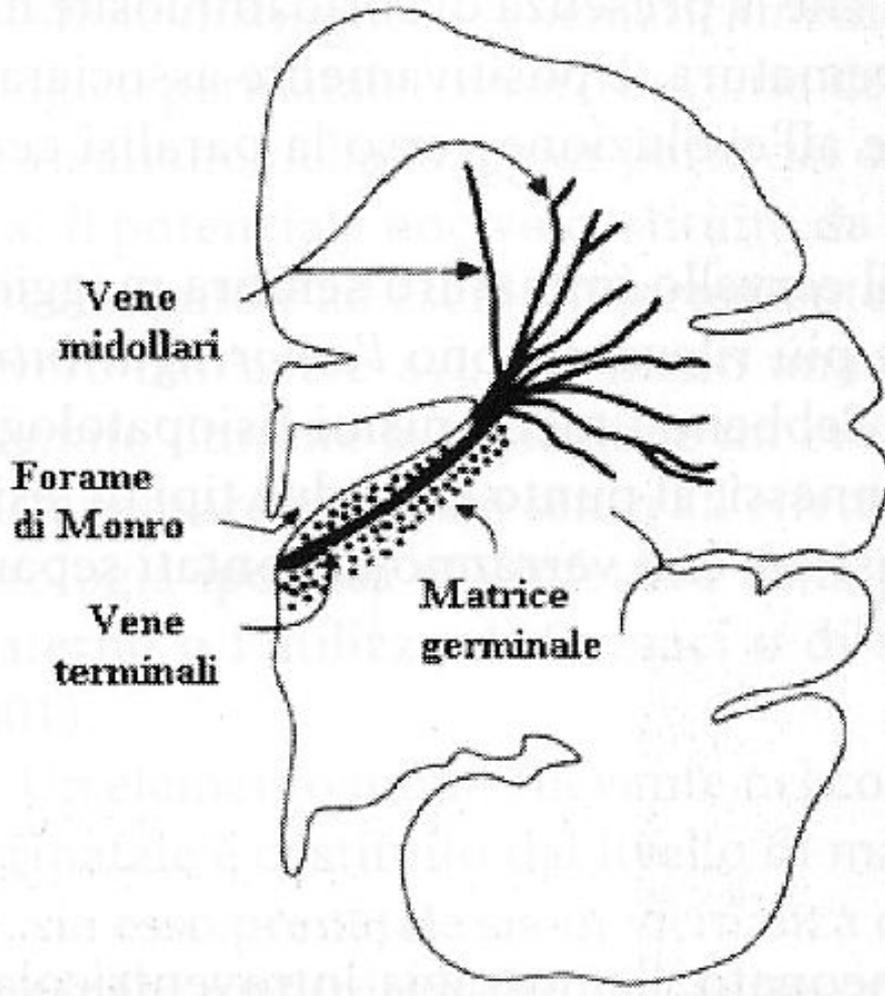
2. parte iniziale del terzo trimestre (24-36 wks)

2) Emorragia intraventricolare

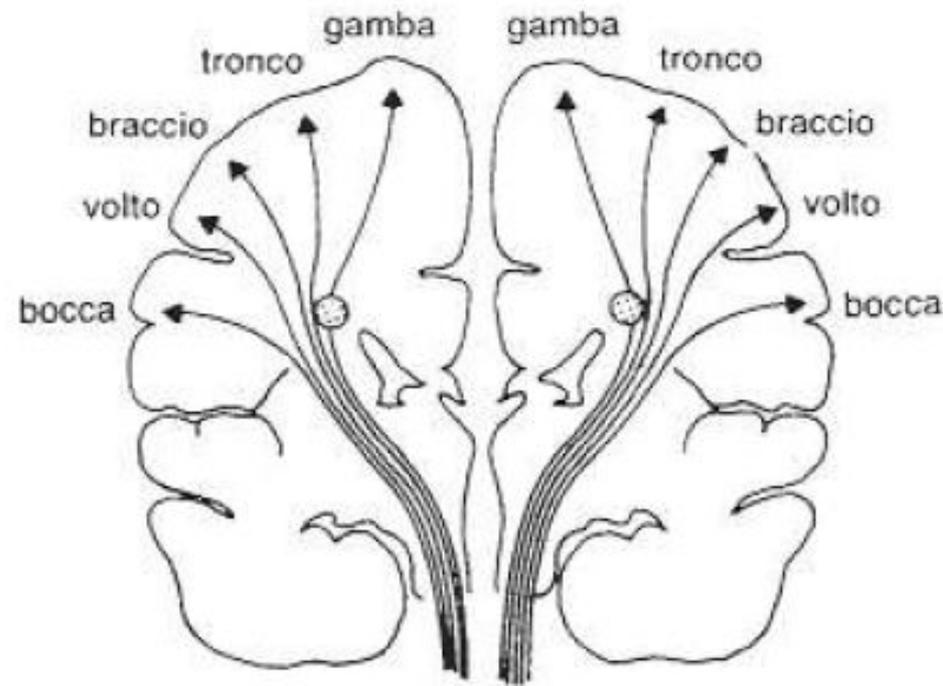
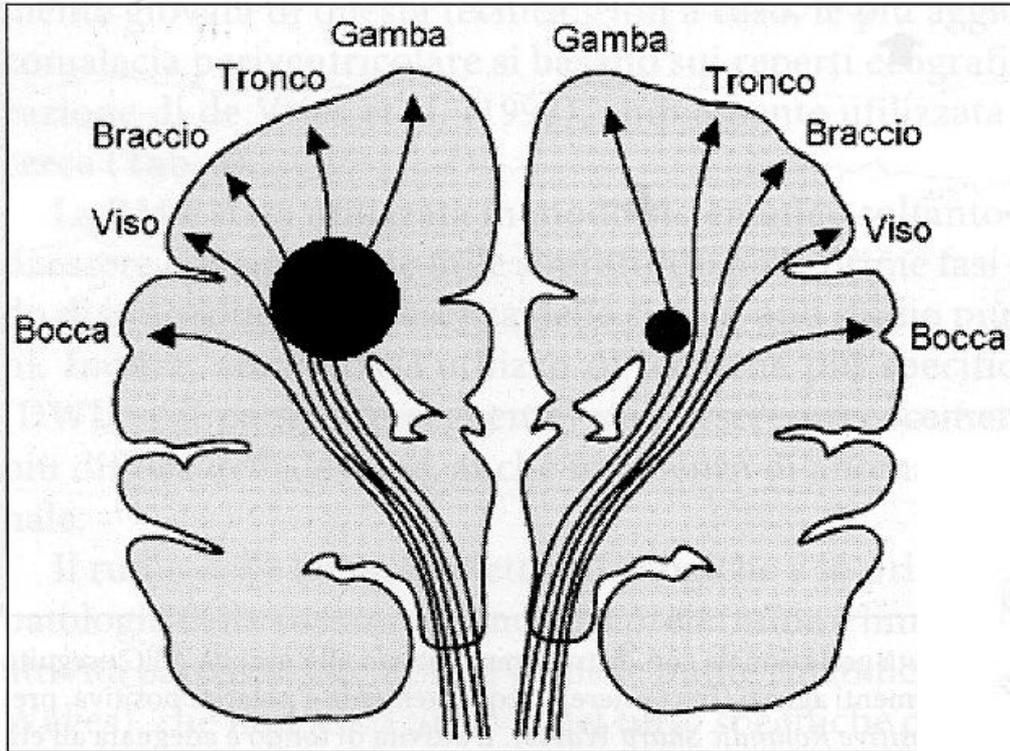
- >20% dei prematuri (> se basso peso)
- Sede=matrice germinativa dei VVLL, da cui può diffondere nel sistema ventricolare e nello spazio subaracnoideo
- Classificazione per gravità (Volpe, 2001)
- Possibile infarcimento sostanza bianca adiacente periventricolare (da ostacolo al reflusso venoso)



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)



Paralisi Cerebrali Infantili (PCI)



DIPLEGIA SPASTICA



Spasticità bilaterale AAll.

Viene notato quando il bambino inizia a gattonare (trascinamento AAll), eccessiva adduzione AAll nel cambiare il pannolino. Aumento riflessi AAll, clono articolazione tibio-tarsica. In sospensione AAll mantenuti a forbice.

Nel cammino appoggio in punta, atrofia da disuso AAll.

Sviluppo intellettuale generalmente normale, epilessia rara

TETRAPLEGIA

Forma più grave

Tutti gli arti sono gravemente compromessi

Stretta associazione con RM e convulsioni

Contratture in flessione di ginocchia e gomiti



3. epoca intorno al termine (36-44 wks)

Minore vulnerabilità del pretermine ma in alcuni casi può avere fattori di rischio individuali, genetici, costituzionali o ambientali predisponenti agli stessi meccanismi patogenetici di base (ipossia, ischemia, emorragia)

- 1) Infarto cerebrale: infrequente (++ arterioso), ++ asintomatico o convulsioni neonatali
- 2) Encefalopatia ipossico-ischemica: solitamente riconoscibile sofferenza perinatale. ++ asfissia neonatale

3. epoca intorno al termine (36-44 wks)

1) Infarto cerebrale

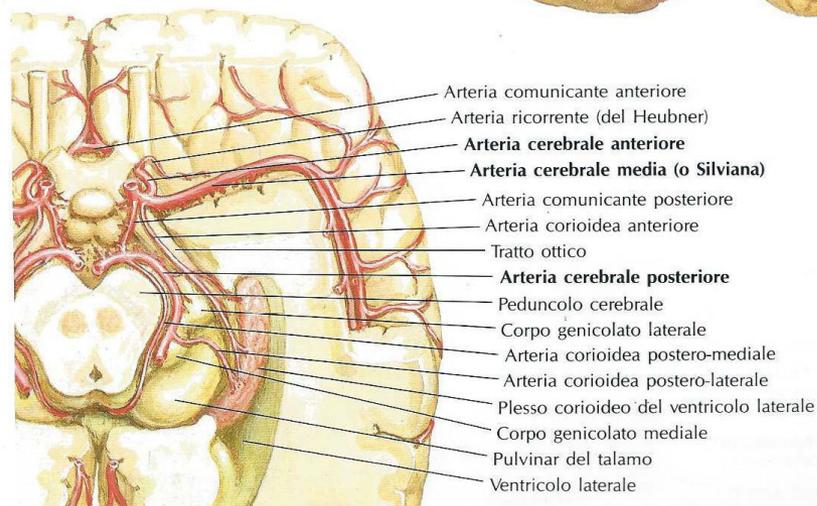
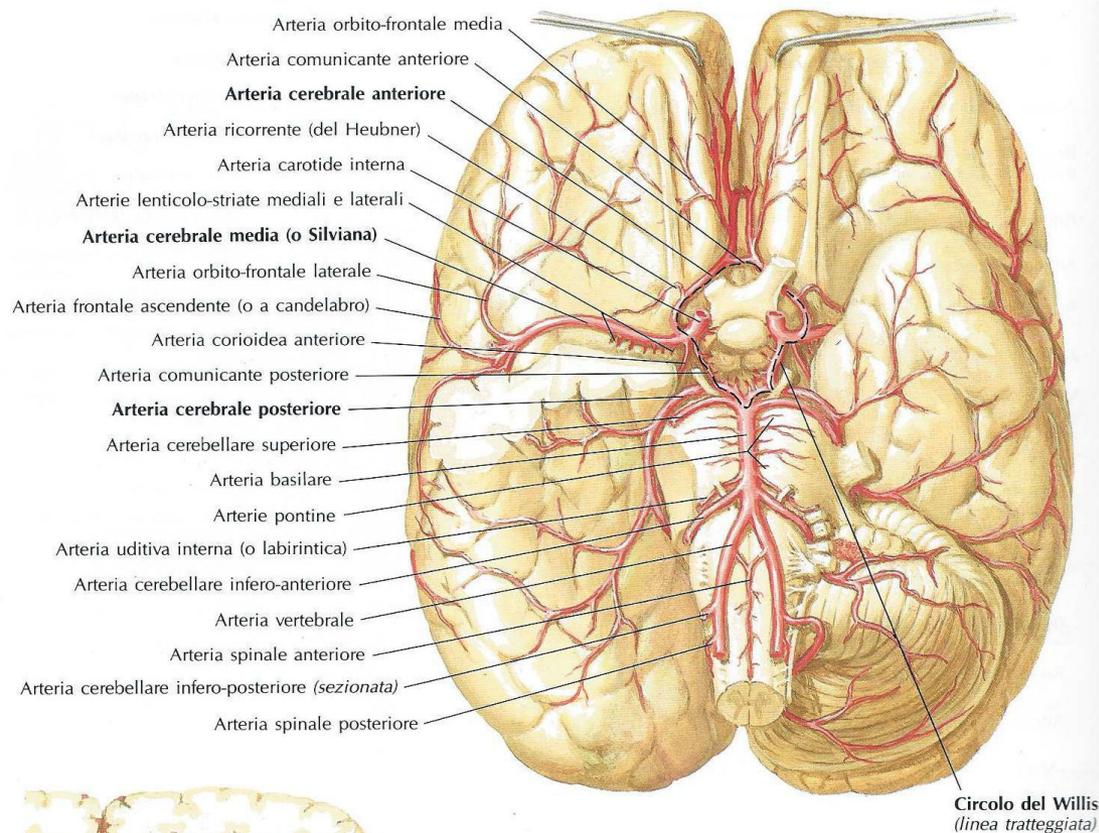
- 1 su 4-5.000 nati a termine
- Meccanismo: ischemia (ostruzione di un'arteria)

Patogenesi

- Embolizzazione (malformazioni cardiovascolari)
- Trombosi (difetti congeniti della coagulazione)

3. epoca intorno al termine
(36-44 wks)

1) Infarto cerebrale



F. Netter
M.D.

3. epoca intorno al termine (36-44 wks)

1) Infarto cerebrale

